Aus der psychiatrischen Universitätsklinik zu Bonn.
(Direktor : Geheimrat Prof. Dr. A. Westphal).

Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Stauungspapille unter besonderer Berücksichtigung der intrakraniellen Komplikation bei diesem Krankheitsbild

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen medizinischen Fakultät
der
Rhein. Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn.

Vorgelegt am 20. Febr. 1929
von
Emmi Woll
aus
Sulzbach-Saar.

Bonn 1929
Paul Kubens, Buchdruckerei, Blücherstraße 19

Gedruckt mit
Genehmigung der Medizinischen Fakultät Bonn.
Referent: Prof. Dr. Westphal.

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548917_0031

Beobachtungen über das Vorkommen von Höhlen und klaffenden Kanälen im Rückenmark liegen schon aus dem 16., 17. und 18. Jahrhundert vor. Ètienne, Brunner und Morgagni haben derartige abnorme Bildungen beschrieben. Portal gibt zu Beginn vorigen Jahrhunderts eine genaue Beschreibung von Höhlenbildung im Rückenmark in vier Fällen. In einem Falle gibt er an, daß der Wirbelkanal eröffnet worden sei, weil der Kranke lebhafte Schmerzen in den Extremitäten empfunden habe. Er berichtet weiter von einem anderen Patienten, bei dem sich in kurzer Zeit eine Paralyse der unteren Extremitäten eingestellt hatte. Einige Jahrzehnte nach ihm hat sich dann Olliver aus Angers aufs lebhafteste mit der Höhlenbildung im Rückenmark beschäftigt. Von ihm stammt auch die Bezeichnung Syringomyelie. Der Autor vergleicht den höhlenförmigen Hohlraum, den er bei dieser Erkrankung durch das Rückenmark ziehen sah, der häufig rosenkranzförmig ausgebuchtet und reich gegliedert war, mit einer Flöte und spricht von einem Flötenmark. In klinischer Hinsicht wußte man vor Kahler und Friedrich Schultze wenig über die Syringomyelie. Es war bekannt, daß hinter sehr mannigfachen Störungen von seiten der Muskulatur

und der Sensibilität eine Höhlenbildung im Mark verborgen sein könne. Weit wesentlichere Fortschritte hatte zu derselben Zeit die Anatomie der Syringomyelie gemacht. Bezüglich der Genese der Höhlenbildung vertrat man um die Mitte des vorigen Jahrhunderts im Wesentlichen zwei Anschauungen. Einerseits wurde sie für den erweiterten Zentralkanal, andererseits für das Endprodukt eines myelitischen oder molekularen Zerfallprozesses gehalten. Simon und später Schultze führen die Höhlenbildung bei Syringomyelie auf den Zerfall geschwulstartiger Neubildungen zurück. Zusammenfassend unterscheidet Schlesinger in anatomisch-deskriptiver Hinsicht folgende wichtige Typen der spinalen Höhlenbildung: er stellt die auf Anomalien des Zentralkanals zurückzuführenden Formen den in Tumoren entstandenen Höhlenbildungen gegenüber. Zwischen beide stellt er als Uebergangsform die zentrale Gliose Schultzes, die um einen abnorm gebildeten Zentralkanal eine reichliche Wucherung gliöser Elemente zeigt. Der Nachweis, daß die Syringomyelie diagnostizierbar sei, wurde von Schultze und Kahler gebracht. Seither hat sich eine Reihe von Forschern um die Präzision dieses Krankheitsbildes verdient gemacht. Die Syringomyelie ist nach unserer heutigen Auffassung gekennzeichnet durch einen Symptomenkomplex, der in drei wesentliche Teile zerfällt. Wir unterscheiden Störungen motorischer, sensibler und trophischer Art. Erstere sind gekennzeichnet durch eine progressive spinale Muskelatrophie mit fibrillären Zuckungen und Entartungsreaktion, Parese der erkrankten Extremität. Meist sind die Arme Sitz der Erkrankung. Insbesondere ist die Schulter- und Handmuskulatur betroffen. Die Sehnenreflexe der unteren Extremität sind häufig gesteigert. Es liegt dann eine Schädigung der Pyramidenbahnen vor.

Die Erscheinungen auf dem Gebiet der Sensibilität sine gekennzeichnet durch Verminderung oder auch Umkehr der Schmerz- und Temperaturempfindung bei intaktem Tastsinn. Die trophischen Störungen, die sich z. T. auf vasomotorische zurückführen lassen, finden ihren Ausdruck in der Entstehung von Quaddeln, Blasen, Panaritien, Phlagmonen, Entzündungen, Deformation an Knochen und Gelenken mit Verstümmelung an Hand und Fuß, Spontanfrakturen und Verbiegungen der Wirbelsäule. Eine Beteiligung der Medulla ist häufig. Man findet dann Störungen im Gebiet des V.—XII. Hirnnerven. Anatomisch stellt die Syringomyelie kein einheitliches Krankheitsbild dar. Sie hat Beziehung zu Neu- und Missbildung und bildet nach P. Ernst geradezu ein Bindeglied zwischen beiden. Den Ausführungen des Autors entnehmen wir folgendes: »Die Höhle ist teilweise mit Epithel ausgekleidet, aber der Wandbelag ist oft länger als der Bekleidung des Zentralkanals entspräche. Oft fehlt der Höhle Epithel. Sie hat dann überhaupt nichts mit dem Zentralkanal zu tun und liegt außerhalb desselben. Höhlen und Spalten bevorzugen die graue Substanz und zwar das Hinterhorn und die Gegend hinter dem Zentralkanal. Um die Höhle ist vermehrtes, neugebildetes Gliagewebe gelagert oft in geradezu geschwulstmäßiger Anordnung (Gliomatose). Spalten und Kanäle gehen an ihrem oberen und unteren Ende häufig in Gliastäbe über. Man gewinnt den Eindruck, daß diese gliösen Zapfen und Stifte das Erzeugnis einer primären zentralen Gliose oder Gliomatose sind, aus der durch Erweichung und Zerfall die Höhlen entstehen.« Die Gliose mit Spaltbildung breitet sich axial aus und schädigt die graue Substanz. Auch die weisse Substanz kann in Mitleidenschaft gezogen werden. Es können einzelne Systeme fehlen oder durch die Gliose verdrängt

werden. Sekundär aufsteigende und absteigende Degenerationen können die Folge sein. Auch die Entstehung der Hohlräume ist sicher nicht einheitlich. Es können ihr Entwicklungsstörungen zugrunde liegen, wie etwa ein fehlerhafter Schluß des Zentralkanals. Dabei können Gruppen von Neuroepithelzellen versenkt werden, aus denen gliöse Wucherungen entstehen. Ein Trauma kann der Entwicklung Vorschub leisten dadurch, daß es nach Blutung zum Zerfall der nervösen Substanz kommt. Als weitere, die Entwicklung einer Syringomylie begünstigende Momente sind Infektionskrankheiten, Lues und Gravidität bekannt. Abnorme ophtalmoskopische Befunde an der Papille sind verhältnismäßig selten beim Krankheitsbilde der Syringomyelie. Schlesinger konnte trotz genauer Augenuntersuchung von spezialistischer Seite nur selten Anomalien des Augenhintergrundes entdecken. Mehrfach sind Fälle zur Kenntnis des Autors gelangt, welche eine sekundäre Atrophie der Sehnerven nach vorausgegangener Neuritis und Stauungspapille zeigten. Derselbe Autor stimmt der Meinung Hoffmanns zu, daß eine neuritis optici sich leicht entwickeln kann, wenn ein im bulbus medullae befindlicher Tumor, der klinisch wie eine Syringomyelie aussieht, raumbeengend wirken könne. Nicht selten scheint ihm der bei Syringomyelie so häufige Hydrocephalus die direkte Veranlassung zu einer neuritis optici zu sein. In einer ganzen Reihe von Fällen aber ist die Ursache der Augenhintergrundsveränderung noch ungeklärt nämlich da, wo eine einfache Atrophie der Sehnerven sich wie bei Tabes fortentwickelt, ohne daß die wiederholte ophtalmoskopische Untersuchung Zeichen einer Stauungspapille ergeben hätte. Maixner fand unter 32 Fällen von Syringomyelie 3 mal einfache Atrophie der Sehnerven.

In unserer Klinik ist nun neuerdings ein Fall von Syringomyelie mit Stauungspapille zur Untersuchung gelangt dessen Beachtung uns nicht ohne Interesse zu sein scheint. Wir nehmen im Anschluß an diesen Fall Gelegenheit, ein so selten beobachtetes Zusammentreffen klinischer Symptome nach unserer heutigen wissenschaftlichen Erkenntnis zu deuten.

Aus der Krankengeschichte des Patienten möchten wir kurz folgende Daten erwähnen.

Es handelt sich um einen 20 jährigen Patienten. Der Vater lebt u. ist gesund, die Mutter ist an Grippe gestorben und hatte starke Krampfadern.

Die Geburt des Patienten war eine schwere Zangengeburt. Als Kind hatte er Scharlach. Mit 16 Jahren traten Kopfdruck, dunkles Gefühl im Kopf Schwächung und Lähmung der Extremitäten auf. Er konnte nicht gehen. Während der Krankheit zeigte sich Stauungspapille, auch einmal zeitweise Lähmung d. Gaumens. Er wurde mehrmals punktiert, ohne dass der Zustand sich besserte. Nach einer Schädeltrepanation schwanden die Beschwerden. Er konnte wieder gehen, nachdem der Zustand ein halbes Jahr fortbestanden hatte.

Seit 1 1/2 Jahren haben die Beschwerden wieder begonnen. Zunächst trat Schwächegefühl und teilweise Lähmung im rechten Arm auf. Seit 1/4 Jahr findet sich wechselnde Lähmung und Schwäche auch in den Beinen. Daneben nahm das dumpfe Druckgefühl im Kopfe in letzter Zeit wieder zu. Schluckbeschwerden traten wechselnd auf, ebenso Sprachstörungen, die sich besonders beim Ermüden

zeigten (Lallen). Beim Denken ermüdet er leichter als sonst. An den Tagen, an denen die Beschwerden besonders stark sind, ist Patient immer etwas niedergeschlagen. Beim Wasserlassen kann er beim Auftreten des Dranges die Miktion nicht willkürlich zurückhalten. Stuhlgang und Appetit sind im allgemeinen gut.

21. XI. 1927. Körperlicher Befund: es handelt sich um einen kleinen Patienten in gutem Ernährungszustand. Haut und sichtbare Schleimhäute sind gut durchblutet. Die Muskulatur ist mittel entwickelt. In der Hals- und Schultergegend vereinzelt und am übrigen Körper finden sich auffallend viel Naevi, an den beiden Unterschenkeln leicht variköse Veränderungen. In der Höhe der mittleren Brustwirbelsäule findet sich eine starke Kyphoskoliose mit Konvexität nach rechts. An der Halswirbelsäule erkennt man röntgenologisch ebenfalls eine starke Skoliose. Die Glavicula ist stark nach außen konvex. Die Brust ist genügend gewölbt, asymetrisch infolge der Wirbelsäulenverkrümmung.

An Lungen, Herz, Abdomen findet sich kein pathologischer Befund.

Beim Gehen wird das rechte Bein etwas spastisch nachgezogen. Die grobe Kraft ist in der rechten oberen Extremität herabgesetzt. Der Umfang der Extremitäten ist rechts kleiner als links. Am Kopf findet man über der linken Schläfengegend unter gut verheilter Narbe (Trepanationsschädelöffnung) eine weiche pulsierende Geschwulst. Größe der Oeffnung 6,5 senkrecht zu 7,0 cm.

Muskulatur: In der Schultergegend finden sich deutliche Atrophien der Muskulatur. Insbesondere sind die Trapecii Supra- und Infraspinati, Deltoidei beiderseits betroffen. Beide Ober- und Unterarme sind leicht atrophisch. Ein deutlicher Muskelschwund zeigt sich an den Interossei rechts und der gesamten Daumen- und Kleinfingermuskulatur.

Die elektrische Erregbarkeit in den erkrankten Muskeln ist stark herabgesetzt. Es findet sich träge Zuckung im Deltoideus rechts, im Abductor und Oppoenes pollicis. Die Muskulatur des rechten kleinen Fingers ist elektrisch nicht erregbar. In der noch erregbaren Muskulatur ist KSZ > ASZ.

Nervensystem: Augen: Die Pupillen sind gleich weit. Es findet sich kein Lidflattern, kein Nystagmus. Leichte Trochlearisparese und Konvergenzschwäche rechts. Der Cornealreflex ist rechts und links positiv, der Cunjunctivalreflex rechts positiv, links fehlt er. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergibt Stauungspapille rechts, Visus beiderseitig gut. Das Gesichtsfeld ist rechts gleichmäßig verkleinert, links ist der Ausfall temporal größer als nasal.

Die Zunge ist atrophisch, es finden sich deutliche fibrilläre Zuckungen besonders rechts. Sie wird gerade vorgestreckt. Der Gaumen wird beim Sprechen angehoben und weicht leicht nach rechts ab. Gaumen- und Rachenreflex sind erhalten. Stirnrunzeln fehlt rechts. Die Muskulatur im Bereich des unteren Facialis ist intakt. Rechts

ist sie weniger gut ausgebildet als links. Geruch und Geschmack sind nicht verändert.

Reflexe: der Tricepsreflex ist rechts stärker als links. Der Bicepsreflex ist beiderseitig gleich gut. Die Periostreflexe des rechten Arms sind abgeschwächt. Die Patellarsehnenreflexe sind rechts und links gesteigert, von abnormen Stellen auslösbar. Es findet sich kein Patellarklonus. Der Achillessehnenreflex ist beiderseits lebhaft, ebenso sind Babinsky u. Fußklonus beiderseits vorhanden. Mendel-Bechterew ist links u. rechts positiv. Die Bauchdeckenreflexe sind beiderseits gut.

Die Sensibilität: die Berührungsempfindung ist überall erhalten. Spitz wird am rechten Arm und der rechten Rückenhälfte bis zum 12. Brustwirbel weniger gut erkannt als am übrigen Körper. Die Schmerzempfindlichkeit ist herabgesetzt, am fünften Finger besonders stark. Warm und kalt wird an den gleichen Stellen nicht empfunden.

Die Untersuchung in der Ohrenklinik ergibt eine deutliche intrakranielle Drucksteigerung.

Bei einer späteren Untersuchung fand sich: Doppelsehen und Kaubeschwerden. Patient schläft tagsüber, z. B. nach Tisch ein. Abends ist er früh müde. Er sagt, er schlafe viel zu viel. Er hatte einen Anfall von Bewußtlosigkeit ohne Krämpfe.

Reflexe: Triceps und Ulnarisreflex sind links gesteigert, rechts ist nur der Triceps gesteigert. Der Radiusreflex fehlt beiderseit. Ebenso

fehlen die Bauchdeckenreflexe. Im linken Fuß findet sich Thermanaesthesie.

Augen: Abducensparese rechts, Nystagmus nach beiden Seiten. In die Ferne sieht der Kranke schlecht. Der Augenhintergrund ist etwas verwaschen. Die Papillen sind beiderseits leicht erblaßt. Die Pupillen reagieren auf Licht. Bei Konvergenzbewegung geht das rechte Auge nach außen.

Ueber das Krankheitsbild im allgemeinen in unserem Falle ist folgendes zu sagen: die Parese des rechten Armes, die Atrophien der Hand-, Arm-, Schulter- und Rückenmuskulatur, inbesondere der Interossei, des Kleinfinger und Daumenballens rechts der Deltoidei Supra- und Infraspinati und Trapecii beiderseits, die herabgesetzte elektrische Erregbarkeit und träge Zuckung der atrophischen Muskeln, die Veränderung der Temperaturempfindung beider Arme und des rechten Rückens, die Herabsetzung der Schmerzempfindlichkeit an den gleichen Körperteilen bei erhaltener Berührungsempfindung sprechen für eine Erkrankung des Halsmarkes im Sinne einer Syringomyelie mit vorwiegender Beteiligung der rechten oberen Extremität. Die Störungen im Gebiet der Hirnnerven, wie sie die Krankengeschichte ausdrücklich darlegt, sind nach den allgemein gültigen Anschauungen über die Ausdehnung der Höhlenbildung bei Syringomyelie und zum Teil diesem Krankheitsbild zuzurechnen. Das Vorhandsein bulbärer Symptome bei Syringomylie ist von vielen Autoren beobachtet. Schultze, Kahler, C. u. A. Westphal haben zu wiederholten Malen die Aufmerksamkeit auf diese Erscheinung gelenkt. Schlesinger hat eine umfangreiche Bearbeitung dieses Kapitels geboten. Er

stimmt mit vielen anderen Autoren darin überein, daß häufig die Hohlräume im Rückenmark bei Syringomyelie cerebralwärts bis zum oberen Ende des Facialkerns sich erstrecken, sodaß durch die Syringomyelie direkt nur die Hirnnerven V-XII geschädigt werden können. Die Beteiligung der Medulla ist in der Regel einseitig. Die Atrophie der Zunge, die Abweichung des Gaumensegels und Zäpfchens nach rechts beim Anlauten, die Störungen im Gebiet der vom Facialis innervierten Gesichtsmuskulatur finden also eine hinreichende Erklärung als bulbäre Erscheinungen der Syringomyelie. Die Stauungspapille und leichte Parese des trochlearis und abducens rechts, die Konvergenzschwäche aber stellen einen beim Krankheitsbild der Syringomyelie ungewöhnlichen Befund dar. Läsionen des ersten Hirnnerven legt Schlesinger dem so häufig bei Syringomyelie angetroffenen Hydrocephalus oder einer syphilitischen Erkrankung des Gehirns zur Last. Für letztere gibt unsere Krankheitsgeschichte keinerlei Anhaltspunkte. Dagegen ist die Annahme eines Hydrocephalus in unserem Falle bei der deutlichen intrakanialen Drucksteigerung durchaus gegeben. Stauungspapille und Konvergenzschwäche, ebenso die leichte Trochlearisparese wären demnach als Schädigungen der betreffenden Hirnnerven infolge des gesteigerten Hirndrucks aufzufassen. Fälle dieser Art sind nach Friedrich Schultze häufig beobachtet. Huisdale fand unter 150 Syringomyeliefällen der Literatur 15 mit Hydrocephalus. Eine Reihe von Autoren hat ihre Beobachtungen an Patienten mit Hydrocephalus und Höhlenbildungen genau niedergelegt und veröffentlicht. Bullard u. Thomas gaben eine ausführliche Beschreibung des Krankheitsbildes bei einem 6 1/2 jährigen

Knaben, der fast 3 Jahre unter ihrer Beobachtung stand und zur Sektion kam.

Die Vorgeschichte des Knaben gab keinen Anhaltspunkt für eine syphilitische Erkrankung der Eltern oder für eine familiäre Erkrankung des Zentralnervensystems. Die Geburt war ohne künstliche Hilfe verlaufen, aber der Kopf soll eine außergewöhnliche Form gehabt haben. Seit dem 3. Lebensjahre stellten sich anfallsweise Stirnkopfschmerz und Erbrechen ein, die keine direkte Beziehung zu Ernährungsstörungen hatten. Im letzten Jahr nahm die Sehkraft merklich ab. Es traten Anfälle von Unwohlsein auf, bei denen der Knabe hinfiel ohne das Bewußtsein zu verlieren. Zur Zeit seines Eintritts ins Krankenhaus ist er geweckt, sein Gang schwankend. Blasenstörungen sind nicht vorhanden. Befund ist folgender: der Schädel zeigt keine Narben. Am rechten Scheitelbein findet man einen Eindruck etwa auf der Mitte des Scheitels außerhalb der Pfeilnaht. Der Knabe ist vollkommen blind. Es findet sich eine leichte Parese des abducens links. Der rechte VI. Gehirnnerv ist vollständig gelähmt. Die Extremitäten zeigen keinerlei Veränderungen. Die Reflexe sind normal. Es ist kein Fußclonus vorhanden. Was die Sensibilität angeht, so ist es zweifelhaft, ob die Angaben für warm und kalt richtig sind. An beiden Augen findet sich eine sekundäre Opticus-Atrophie nach schwerer Papillitis. Von Zeit zu Zeit hat er Anfälle, bei denen er hinfällt, ohne bewußtlos zu sein. Während des Anfalls ist er nur unterhalb des Knies vollständig unempfindlich. Er bleibt tagelang im Bett, klagt über Kopfschmerz und hält den Kopf stark nach rückwärts gebeugt. Der Zustand verschlimmert sich. Es tritt incontientia urinae auf. Die Sensibilität

fehlt vollständig bis zur zweiten Rippe und auf der Innenfläehe der Arme.

Die Sektion ergab eine bedeutende Erweiterung sämtlicher Ventrikel und des aquaeductus. Erstere sind mit klarer Flüssigkeit gefüllt. Bei der Sektion der Medulla findet sich eine Höhle in der grauen Substanz, beginnend in der hinteren Mittellinie an einem Punkte oberhalb der oberen Olive. Sie hat keine Verbindung mit dem Zentralkanal. In der Höhe der Pyramidenkreuzung verbreitert sich die Höhle, dehnt sich über die Commissur aus und reicht links bis ins Hinterhorn. Rechts beginnt eine zweite Höhle in der Höhe des ersten Cervical-Segmentes. Die linke Höhle reicht bis zum 4. Lumbalsegment, die rechte bis zum 2. Mikroskopisch ist die Höhle ausgekleidet mit Neuroglia. Es finden sich außerdem ausgedehnte Degenerationen der weißen Substanz des Rückenmarks.

Leider enthält sich der Autor einer Deutung des eigenartigen Krankheitsbildes. Es genügt ihm, darauf aufmerksam zu machen, daß es einen hydrocephalischen Typ der Syringomyelie gibt, in welchem die hydrocephalischen Symptome die hervorstechendsten sind im ersten und mittleren Stadium, die syringomyelischen aber erst spät hervortreten, sodaß sie leicht übersehen werden. Ob ein aetiologischer Zusammenhang zwischen Hydrocephalus und Syringomyelie besteht, bleibt unbesprochen.

Saxer widmet in einem Aufsatz „Anatomische Beiträge zur Kenntnis der Syringomyelie“ dieser Frage einige Aufmerksamkeit. Er weist darauf hin, dass kongenitale Anomalien eine wesentliche Rolle bei der Entstehung der Syringomyelie spielen. Seiner

Meinung nach findet man sie häufig bei schweren Missbildungen am Zentralnervensystem, die mit Defekten am Schädel und am Wirbelkanal einhergehen. Sei es nun, daß die Höhlenbildung im Mark, auf Anomalien des Zentralkanals zurückzuführen sei, oder daß sie sekundär durch Zerfallsbildung aus gewucherten embryonalen Gliazellnestern in der Umgebung des Zentralkanals sich gebildet hatte.

Saxer selbst beschreibt einen Fall von Höhlenbildung im Zervikalmark mit chronischem Hydrocephalus internus und abnormer Bildung des Kleinhirns. Eine 16 jährige Majolikamalerin war bis auf zeitweise leichten Kopfschmerz gesund. Seit 2 Monaten hat sie Schwindel und Erbrechen. Mehrmals fanden sich Zustände psychischer Erregung. In letzter Zeit Rückenschmerz und Ohrensausen. Seit wenigen Tagen Schielen. Die körperliche Untersuchung ergibt: Strabismus conv. alternans, beiderseits ausgesprochene Stauungspapille. Die Wirbelsäule ist schmerzfrei. Patientin klagt über starke ausstrahlende Schmerzen und Parästhesien in den Fingern. Deutliche Urticaria factitia der Haut. Im Gebiet der Hirnnerven leichtes Zurückbleiben des Mundfacialis. Puls in kurzen Zwischenräumen stark wechselnd.

Sektionsbefund: harte Hirnhaut stark gespannt, in den Hirnsinus viel dunkelflüssiges Blut, innere Meningen zart, ziemlich blutreich, etwas schwierig abzuziehen von der stark abgeplatteten Oberfläche des Gehirns. Basalarterien von normalem Verhalten. Die Hirnventrikel sind mit klarer Flüssigkeit gefüllt, das Ependym überall verdickt und zähe anzufühlen. Am Kleinhirn sind die Tonsillen und die medialen Fortsätze der Lobi inf. zu kurzen Fortsätzen verlängert. Im Cervikal-Mark findet sich eine gänsefeder-

kieldicke, langgestreckte Höhle. Im Lenden- und Brustteil ist das Rückenmark normal. Die Höhle liegt hinter der vorderen Commissur. Sie trägt kein Epithel. Man erhält den Eindruck, daß ein präformierter Spalt ziemlich akut auseinandergetrennt worden ist, Der Autor läßt die Frage offen ob etwa unter dem Einfluß einer Bleiintoxikation die Spaltbildung entstanden ist und die akuten Krankheitserscheinungen hervorgerufen hat. Ein weiterer Fall mit doppelseitiger Stauungspapille ist von Weisenburg und Thorington beobachtet. Bei einen Mädchen, das als Kind immer kränklich war, und von dem man behauptet, es sei epileptisch, tritt mit dem 12. Lebensjahr eine auffallende psychische Veränderung ein. Sie wird langsam stumpf und träge. Aufmerksamkeit und Gedächtnis nehmen rasch ab. Die Sprache ist normal. Bulbäre Symptome fehlen. Sie hat häufig Kopfschmerzen und erbricht. Ihr Sehvermögen hat in letzter Zeit langsam abgenommen und zu völliger Blindheit geführt. Beim Sitzen hält sie den Kopf nach vorne und links. In der Dorsalgegend findet sich eine seitliche Verbiegung der Wirbelsäule. Die oberen Gliedmaßen sind in ihrer Kraft geschwächt. Patientin kann schlecht greifen. Der Bicepsreflex ist vorhanden, aber schwach. Der Tricepsreflex fehlt beiderseits. Die untere Extremität zeigt eine Flexionskontraktur, keinen Babinski. Die Iris reagiert langsam auf Licht und Akkomodation. Beide äußere recti sind schwach. Das rechte Auge ist blind, dasSehvermögen des linken ist noch zum Teil erhalten. Patientin kann in einer Entfernung von 10 Zoll Finger zählen. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergibt Stauungspapille beid. Augen, die auf dem rechten Auge weiter fortgeschritten ist. Die Diagnose Syringomyelie scheint dem Autor selbst nicht ganz korrekt. Die zerebralen Erscheinungen legt der Autor einen

Hydrocephalus intermus zur Last, sie könnten aber auch durch einen Tumor hervorgerufen sein, dessen Annahme der Autor nicht für berechtigt hält, da Lokalsymptome fehlen. In keinem der eben angeführten Fälle wurde die Diagnose Syringomyelie intra vitam mit Sicherheit gestellt. Im Falle Thomas und Bullard hatte man nicht einmal daran gedacht. Weisenburg und Thorington stellen die Diagnose nur mit Vorsicht. Im Falle Saxers hätte man auch intra vitam an eine beginnende Syringomyelie denken können. Hier aber macht das Zusammentreffen mit der Bleiintoxikation eine Deutung der Erscheinungen schwierig. In allen drei Fällen haben die zerebralen Symptome den syringomyeloischen Erscheinungen gegenüber das Uebergewicht. Letztere treten sogar erst in den Spätstadien des Krankheitsbildes hervor, wie im Falle Bullard und Thomas ausdrücklich betont wird. Im Falle Saxers folgen sie den Erscheinungen von seiten des Gehirns unmittelbar. Man könnte daran denken, die Syringomyelie gewissermaßen als zweite Krankheit bei Hydrocephalus aufzufassen in dem Sinne daß der Hydrocephalus die Höhlenbildung im Rückenmark begünstige, ähnlich wie im Falle Saxers, in dem es den Anschein hat, daß präformierte Hohlräume durch ihn zu solcher Größe erweitert werden, daß eine Schädigung der grauen Substanz des Rückenmarks resultiert. Die Möglichkeit einer Progredienz der Syringomyelie infolge einer neu eintretenden Schädigung des Organismus wird von einer Reihe von Autoren betont. Häufig wurde die Erkrankung nach solchen Gelegenheiten erst manifest. So sah man Syringomyelie nach Infektionskrankheiten auftreten, ebenso in der Gravidität und nach Traumen. Besonders häufig diskutiert ist ihr Manifestwerden nach letzteren Schlesinger ist, gestützt auf Befunde, die er selbst, Redlich und Zappert aufgenommen haben, der Meinung, daß das Trauma nicht als primum

movens der Syringomyelie aufzufassen ist, sondern daß er nur sekundär zur Erweiterung kongenitaler Hohlräume, besonders im frühen Kindesalter führt. Nach Kienböck findet man ungefähr in dem gleichen Prozentsatz Entwicklung von Syringomyelie nach Traumen als angeborene Störungen am Rückenmark beobachtet wurden. Friedrich Schultze hält die Begünstigung einer Syringomyelie infolge eines Geburtstraumas, das zu Blutungen ins Rückenmark führt, durchaus für möglich. Bei einem neugeborenen Kind fand er, daß nach schwerer forcierter Entbindung ausgedehnte Blutungen sowohl das Rückenmark an den für Syringomyelie bekannten Prädilektionsorten durchsetzten, als auch die Medulla oblongata an denjenigen Stellen, welche der typische Ort der Höhlenbildung bei Syringomyelie zu sein pflegen. Er weißt dann auf einen Fall von Thomas hin, der bei einem Knaben, der asphyktisch zur Welt kam, Syringomyeliesymptome auftreten sah.

Die gleichen Anlässe, die das Manifestwerden einer Syringomyelie begünstigen, können auch zum Ausbruch eines Hydrocephalus beitragen. Außer den Fällen, bei denen wir schon bei der Geburt einen Hydrocephalus vorfinden, der dann meist progredient wird und zu schweren Erscheinungen von seiten des Gehirns führt, kennen wir solche, bei denen der Hydrocephalus zu irgend einer Zeit des Kindes- oder jugendlichen- oder Mannesalters in Erscheinung tritt und schwere Krankheitssymptome macht. Es ist nicht ausgeschlossen, daß im Falle Saxers die Ausbildung des Hydrocephalus durch die Bleiintoxikation begünstigt worden ist. Im Falle Bullard und Thomas scheint es sich dagegen um einen angeborenen Hydrocephalus gehandelt zu haben.

Es wird auch in der Krankengeschichte ausdrücklich auf die abnorme Form des Kopfes hingewiesen. Bei der zwölfjährigen Patientin, von der Weisenburg und Torington berichten, treten die Erscheinungen vonseiten des Gehirns mit Beginn der Pubertät auf. Es bleibt dahingestellt, ob letztere als auslösendes Moment für den Hydrocephalus anzusehen ist oder nicht. Man könnte auch an eine durch den Rückenmarksprozess bedingte Reizung der serösen Häute des Gehirns denken, die zu einer vermehrten Absonderung von Liquor geführt hat. Außer Hydrocephalus ist das Zusammentreffen von Zerebraltumoren der verschiedensten Lokalisation mit Syringomyelie bekannt. Stauungspapille kann in solchen Fällen als Begleitsymptom der Tumorbildung sich zeigen, wenn letztere zur Raumbeengung im Gehirn führt. Schultze und Pick fanden in je einem Falle eine Kombination der Syringomyelie mit Balkentumor. Der erste Autor erwähnt ausdrücklich in seinem Lehrbuch der Nervenkrankheiten das Vorkommen von ausgedehnten Gliomen im Gehirn bei Höhlenbildung im Rückenmark. Dies Zusammentreffen ist durchaus verständlich, wenn man bedenkt, daß die Entstehung der Höhlen bei Syringomyelie auf blastomatösen Gliawachstum beruhen kann. P. Ernst berichtet über einen Fall eigener Beobachtung, bei dem er stiftförmige Gliomatose, Neuroepitheliom u. Höhlenbildung nebeneinander vorfand. Es ist auch nicht verwunderlich, wenn man immer wieder Tumor und Höhlenbildung im Rückenmark ätiologisch im Zusammenhang bringen wollte. Spalten und Höhlenbildung im Rückenmark in der unmittelbaren Umgebung von Tumoren sind in der Literatur hinreichend bekannt. C. Westphal beschreibt ausführlich einen Fall von Gliosarkom im Cervikalteil des Rückenmarks mit

ausgedehnter Spaltbildung an typischer Stelle. Auch Friedrich Schultze berichtet über einen Fall von Tumor, der sich vom Lendenmark bis zur Medulla erstreckte. Es fand sich eine Erweiterung des Zentralkanals und der Hirnventrikel. Tannenberg veröffentlicht zwei Fälle von Kapillarhämangiom mit ausgedehnter Höhlenbildung. Im ersten Fall fand sich bei der Sektion eine Reihe von Tumoren und Missbildungen in verschiedenen Organen, vor allem im Rückenmark: an der Mitralklappe ein persistierendes großes Klappenhämatom, ein hochgradiges Cystenpankreas, Gefäßveränderungen an der Leber im Sinne einer Angiomatosis, in der Medulla oblongata ein Hämangioma capillare. Neben dem Tumor befindet sich in der zusammengepressten Rückenmarksubstanz eine Höhlenbildung, die von einem eigenartigen Gewebssaum, einer Gliose umgeben ist und etwa 2 cm Länge hat. Weiter abwärts finden sich noch weitere Tumoren und Höhlenbildungen. Ebenso zeigt die Unterfläche des Kleinhirns zwei kleine Tumoren vom Typus der Kapillarhämangiome.

Im zweiten Fall findet sich ebenfalls ein Tumor, ein kapillares Hämangiom mit Thrombosen. Oberhalb und unterhalb des Tumors Höhlenbildung im Rückenmark. Die Höhle ist von einem schmalen Randsaum umgeben, der miskroskopisch aus einem faserreichen Gliagewebe mit protoplasmaarmen Glazellen besteht. Außerdem ist das ganze Gebiet der Gollschen Stränge beiderseits bis auf einen schmalen Rest ihres vorderen Anteils ebenfalls im Sinne einer Gliose verändert. Tannenberg meint, daß hier die Folgen einer aufsteigenden Degeneration vorliegen und eine Glianarbe bestehe, die aus denselben Elementen sich zusammensetze wie der Randsaum der Höhle. Tannenberg kommt auf Grund der Analyse seiner Fälle und auf Grund des Studiums der Fälle

der Literatur zu folgender Auffassung: „Zwischen den typischen Syringomyeliehöhlen und kleinen Cysten und Erweichungen in der Umgebung von Tumoren im zentralen Nervensystem besteht ein fliessender Uebergang, ebenso ein fliessender Uebergang zu den Ausheilungsvorgängen im Rückenmark nach traumatischer Schädigung und der Entstehung syringomyelitischer Höhlen". Langhans hat mehrmals im Cervikalteile des Rückenmarks eine Syringomyelie bei raumbeengenden Tumoren der hinteren Schädelgruppe beobachtet. Nicht ohne Interesse ist sein Versuch, das Zusammentreffen dieser Hirntumoren und der Höhlenbildung im Rückenmark zu denken. Der Autor glaubt, daß die Höhlenbildung im Rückenmark als Folge des behinderten Abflusses des Blutes der oberen Teile des Marks nach den Blutleitern des os basilare hin aufzufassen sei. Die Höhlenbildung kommt nach Langhans durch Ablagerung einer homogen gallertartigen Masse auf Grund einer besonderen Form von Oedem zustande, das zu einer Degeneration der nervösen Substanz führt. Die Langhanssche Theorie hat wenig Beifall gefunden. Sie ist von Schultze und Hoffmann heftig bekämpft worden. Hoffmann bezweifelt das Vorhandsein der von Langhans supponierten Strömung vom Rückenmark zum Gehirn. Friedrich Schultze hebt hervor, daß auch bei Syringomyelie ohne begleitende Tumoren dieselben Veränderungen an den gleichen Prädilektionsstellen enstehen, wie bei Syringomyelie in Begleitung von Gehirn- oder Wirbelkanalgeschwülsten. Nach diesen Anschauungen ist ein Tumor im Gehirn nicht die direkte Veranlassung zur Höhlenbildung im Mark. Demgegenüber steht die Tatsache, daß eine erworbenene Erweiterung des Zentralkanals durch gehinderten Abfluß der Cerebrospinalflüssigkeit über einer Kompressions-

stelle des Rückenmarks und unterhalb von Geschwülsten der hinteren Schädelgruppe feststeht. Paul Ernst bestätigt auf Grund seiner Erfahrungen derartige Befunde. Doch haben seiner Ansicht nach diese Vorkommnisse mit Syringomyelie zunächst direkt nichts zu tun, wenn auch andererseits derselbe Autor die Möglichkeit einer Entwicklung der Syringomyelie auf dem Boden einer Hydromyelie nicht von der Hand weist. Zusammenfassend möchten wir uns der Meinung Friedrich Schultzes anschließen. Nach diesem Autor können Druck und Stauung infolge von Gehirngeschwülsten Syringomyelie hervorrufen, indem schon bestehende Hohlräume vergrößert werden. Es bedarf also eines prädisponierenden Momentes zur Ausbildung der Höhlen. Neue Cavitäten ohne dieselbe entstehen nach Anschauung des Autors nicht. Es fehlen auch einem so gesteigerten Druck entsprechende schwere klinische Krankheitserscheinungen, wie Lähmung der Beine, der Blase, des Mastdarms, Verschwinden der Sehnenreflexe in den zu seiner Kenntnis gelangten Fälle. Die Annahme, daß die Syringomyelie im Anschluß an einen Tumor sich entwickeln könne, ist demnach nicht erlaubt, wenn auch ein gleichzeitiges Zusammentreffen beider häufig genug beobachtet wird.

Eine dritte Möglichkeit zur Erklärung von Augenhintergrundsveränderungen bei Syringomyelie scheint in einer Verbindung mit entzündlichen Prozessen der Häute gegeben. Diese können durch eine Lues cerebrospinalis bedingt sein. Doch haben diese Veränderungen der Häute, auch wenn sie zu gliomatösen Wucherungen und Höhlenbildung im Mark führen, mit der echten Syringomyelie nichts zu tun.

Wir sehen daher von den letzgenannten Fällen ab und beschränken uns auf das Zusammentreffen einfach entzündlicher Prozesse im Zentralnervensystem und Syringomyelie. G. Hermann hat neuerdings einen solchen Fall, der mit Opticusatrophie einherging, beschrieben. Zugleich mit dem Auftreten syringomyelitischer Symptome war Fieber aufgetreten. Die Sektion ergab außer ausgedehnten kleineren und größeren Höhlen im Vorder- und Hinterhorn eine entzündliche Infiltration und Erweiterung der Gefäße und perivaskulären Hohlräume an der Hirnbasis und im nervus opticus. Auch Saxer berichtet von einem Fall, bei dem im Anschluß an eine subakut verlaufende Cerebrospinalmeningitis Erscheinungen vonseiten des Rückenmarks und mäßige Stauungspapille beiderseits aufgetreten waren. Die Sektion ergab ein enorm umfangreiches Rückenmark, daß von Spalten und Höhlen durchsetzt war. Vom conus medullaris bis zum Lendenmark fand sich eine weiche Geschwulstmasse rings um den Zentralkanal. An einzelnen Stellen war dieselbe von Hohlräumen durchsetzt. Daneben bestand Verdickung und ausgedehnte Verwachsung der Häute mit dem Rückenmark im Halsteil. Im Gehirn waren die Seitenventrikel erweitert, das Ependym uneben, die dura verdickt. Die Stauungspapille findet dadurch eine hinreichende Erklärung. Sie ist bedingt durch den nach der entzündlichen Erkrankung im Zentralnervensystem aufgetretenen chronischen Hydrocephalus. In welcher Beziehung aber stehen Höhlenbildung im Rückenmark und entzündliche Prozesse der Meningen, chronisch entzündliche Prozesse der Häute im Zentralnervensystem bei Syringomyelie sind des öfters beobachtet. In einem Falle A. Westphals, war die untere Fläche des Kleinhirns mit dem Bulbus medullae infolge Meningitis verwachsen. Ein direkte Beziehung zur Höhlenbildung im Rückenmark ist nur da aner-

kannt, wo die Entzündung die Rückenmarkshäute betraf. Man hat zur Erklärung der Höhlenbildung in solchen Fällen an Schrumpfungsprozesse im Mark mit Erweiterung des normalen oder abnorm gelegenen Zentralkanals infolge von Verwachsung der Häute mit der Wirbelsäule gedacht (Schultze). Im Falle Saxers ist die Syringomyelie wohl auf einen solchen Prozess zurückzuführen. Ein direkter Zusammenhang der entzündlichen Prozesse und der Höhlenbildung in dem Sinne, daß letztere entzündlicher Natur sei, läßt sich nicht begründen. Die Vorgänge, die zur Höhlenbildung im Rückenmark führen, sind degenerativer Natur. Auch unter den häufig angetroffenen Gefäßveränderungen (Entartung der Gefäßwand, Verdickung der Adventitia, Erweiterung und Vermehrung der Gefäße) vermissen wir bei der Syringomyelie entzündliche Infiltration. Höhlenbildung im Rückenmark und entzündliche Veränderungen an den Gefäßen der Hirnhäute müssen als zwei getrennt verlaufende Prozesse betrachtet werden.

Kehren wir nun zurück zu unserem anfangs besprochenen Fall. Welche Deutung läßt das Krankheitsbild nach den vorangegangenen Erörterungen zu? Welche der drei angeführten interkraniellen Komplikationen kommt zur Erklärung der im Schädel vorhandenen Drucksteigerung und der Stauungspapille in Frage? Für eine abgelaufene Meningitis sind keine Anhaltspunkte vorhanden. Es bleibt die Entscheidung zwischen Hydrocephalus und Tumor cerebri. Es könnte sich in unserem Fall um ersteren handeln.

Der Befund auffallend vieler Naevi läßt sich mit dem Vorhandensein anderer Bildungsfehler, als solche wären Hydrocephalus und Höhlenbildung im Mark anzusehen, gut vereinigen. Gegen einen ange-

borenen Hydrocephalus spricht aber das späte Auftreten der Erkrankung. Zwar weißt Oppenheim darauf hin, daß ein bei der Geburt geringfügiger Hydrocephalus latent bleiben kann, um dann spontan zu exazerbieren. Als solche wäre in unserem Falle die Pubertät anzusehen. Näherliegend scheint bei dem so späten und ziemlich akuten Eintritt der Erkrankung und dem Ueberwiegen der syringomyelitischen Symptome über die hydrocephalischen die Annahme, daß es sich um einen durch den Rückenmarksprozess bedingten Reizzustand der serösen Häute des Gehirns handelt, der zu einer vermehrten Ausschwitzung von Liquor geführt hat. Das Geburtstrauma ätiologisch mit der Syringomyelie in Zusammenhang zu bringen, scheint uns bei dem so späten Eintreten der Krankheit nicht gerechtfertigt.

Wir haben zu Beginn unserer Erörterung die bulbären Erscheinungen auf eine Beteiligung der Medulla an der Höhlenbildung zurückgeführt. Wie weit hier Hydrocephalus und Syringomyelie gleichzeitig beteiligt sind, läßt sich nicht entscheiden. Die ausgesprochen einseitige Affektion der bulbären Nerven entspricht mehr dem Bilde der Syringomyelie. Die einseitige Atrophie d. Zunge läßt auf eine direkte Läsion des Hypoglossuskerns schließen, wie wir sie häufig bei einer Beteiligung der Medulla oblongata bei Syringomyelie finden.

Was das Zusammentreffen der Höhlenbildung mit einem Tumor cerebri angeht, so kann man die Diagnose des letzteren intra vitam nur dann mit Bestimmtheit stellen, wenn Herdsymptome vorhanden sind. Diese fehlen in unserem Fall. Man könnte an eine Geschwulst der Oblongata denken, die raumbeengend im Gehirn wirkte. Doch dürfte es etwas

gezwungen erscheinen, bei dem Vorhandensein typischer Symptome einer syringomyelitischen Erkrankung des Halsmarkes neben dieser eine durch einen intramedullären Tumor bedingte Affektion der verlängerten Markes anzunehmen. Für einen Tumor anderer Lokalisation fehlt jeder Anhaltspunkt. Die natürlichste Deutung der Erscheinungen in unserem Fall ist somit durch ein Zusammentreffen von Hydrocephalus und Syringomyelie mit Beteiligung der Medulla an der Höhlenbildung gegeben.

LITERATURVERZEICHNIS.

Aschoff, L. Pathologische Anatomie.

Bullard und Thomas: A case of syringomyelie with unusual symptoms. Americ. Journal of Medical Sciences 1899.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

Pick, A: Archiv für Psychiatrie, Bd. 8.

Pick, A.: Zeitschrift für Psychiatrie 1895.

Saxers, F.: Anatomische Beiträge zur Kenntnis der sogenannten Syringomyelie. Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie, Bd. XX, Heft 2.

Schlesinger, H.: Die Syringomyelie. Eine Monographie. Leipzig und Wien 1902.

Schlesinger, H.: Zur Klinik der Syringomyelie. Neurol Zentralblatt 1893.

Schultze, F.: Krankheiten der Hirnhäute und der Hydrocephalie.

Schultze, F.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Bd. I.

Schultze, F.: Die Pathenogenese der Syringomyelie mit besonderer Berücksichtigung ihrer Beziehungen zum Trauma. Berliner klinische Wochenschrift 1897.

Westphal, C.: Ueber einen Fall von Tumor u. Höhlen im Rückenmark, Archiv f. Psychiatrie, Bd. 5.

LEBENSLAUF.

Am 3. April 1902 wurde ich als Tocher des Bäckermeisters Ludwig Woll und seiner Frau Lina, geb. André zu Sulzbach-Saar geboren. Vom 6.-10. Lebensjahre besuchte ich die Volksschule meines Heimatsortes, von Ostern 1912-1919 das städt. Auguste-Viktoria-Lyzeum zu Saarbrücken. Im April 1919 trat ich in das Oberlyzeum derselben Anstalt ein. Dort bestand ich Ostern 1922 die Reifeprüfung und erhielt Ostern 1923 die Lehrbefähigung für Mittelschulen und Lyzeen. Meine Universitätsstudien habe ich im Wintersemester 1923/24 in Heidelberg begonnen. Ich studierte daselbst 4 Semester Medizin und bestand am 6. Aug. 1925 die ärztliche Vorprüfung. Mein erstes klinisches Semester verbrachte ich in Bonn, zwei weitere in Freiburg i. Br. Seit dem Sommer-Semester 1927 studiere ich in Bonn u. habe dasselbst am 25. Januar 1928 das medizinische Staatsexamen bestanden.